

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 27 Juin 1907, à 1 heure

PAR

Gaston COQUATRIX

Ancien Interne des Hôpitaux d'Orléans

DU PRONOSTIC

DANS LE

Rétrécissement Congénital

de l'Artère Pulmonaire

Avec Communication Interventriculaire

Président : M. DEBOVE, professeur

Juges { *MM. DIEULAFOY, professeur*
RENON, agrégé
JEANSELME, agrégé

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

BONVALOT-JOUE

15, RUE RACINE, 15

1907

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907

THÈSE

N°

327

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 27 Juin 1907, à 1 heure

PAR

Gaston COQUATRIX

Ancien Interne des Hôpitaux d'Orléans

DU PRONOSTIC

DANS LE

**Rétrécissement Congénital
de l'Artère Pulmonaire**

Avec Communication Interventriculaire



Président : M. DEBOVE, professeur

Juges { MM. DIEULAFOY, professeur
RENON, agrégé
JEANSELME, agrégé

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

BONVALOT-JOUVE

15, RUE RACINE, 15

1907

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE
Professeurs	MM.
Anatomie	POIRIER
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL
Pathologie chirurgicale	BRISAUD
Anatomie pathologique	LANNELONGUE
Histologie	CORNIL
Opérations et appareils	MATHIAS DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	SEGOND
Thérapeutique	POUCHET
Hygiène	GILBERT
Médecine légale	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie	THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée	DEJERINE
	ROGER
Clinique médicale	HAYEM
	DIEULAFOY
	DEBOV
	LANDOUZY
	GRANCHER
Maladies des enfants	JOFFROY
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GAUCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux	LE DENTU
Clinique chirurgicale	TERRIER
	BERGER
	RECLUS
Clinique ophtalmologique	DE LAPPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	N...
Clinique gynécologique	PINARD
Clinique chirurgicale infantile	POZZI
Clinique thérapeutique	KIRMISSON
	ALBERT ROBIN

Agrévés en exercice.

MM.			
AUVRAY	DESGREZ	LEGRY	PROUST
BALTHAZARD	DUPRE	LEGUEU	RENON
BRANCA	DUVAL	LEPAGE	RICHAUD
BEZANÇON	FAURE	MACAIGNE	RIEFFEL, chef
BRINDÉAU	GOSSET	MAILLARD	des travaux anat.
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MARION	TEISSIER
CARNOT	JEANSELME	MAUCLAIRE	THIROLOIX
CLAUDE	LABBE	MERY	Vaquez
CUNEO	LANGLOIS	MORESTIN	WALLICH
DEMELIN	LAUNOIS	POTOCKI	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON EXCELLENT PÈRE
LE DOCTEUR COQUATRIX

A MA MÈRE

*Que pourrais-je dire qui
exprime ma gratitude?*

A MES TANTES, A MA COUSINE

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBOVE

Doyen de la Faculté de Médecine de Paris

Professeur de Clinique médicale

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'honneur.

INTRODUCTION

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire nous paraît être une des affections congénitales du cœur qui présente pour le praticien le plus d'intérêt.

Cette affection, en effet, est non seulement compatible avec une longue existence et par là-même susceptible d'une longue observation, mais encore avec une vie active, voire même, comme nous avons pu le constater récemment, avec les grandes fonctions physiologiques, telle la grossesse.

Nous nous sommes attaché spécialement, dans ce travail, à l'étude du pronostic dans cette affection, en nous inspirant des récents travaux de M. le Dr Vaquez sur la polyglobulie. Nous avons cru cependant devoir faire une courte étude de la question au point de vue historique et consacrer quelques pages à l'étiologie, à la pathogénie et à la symptomatologie pour en arriver à la physiologie pathologique de la cyanose, puis à la polyglobulie qui sera pour nous la base de tout pronostic. Nous finirons par quelques observations, dont une toute personnelle.

Mais avant de commencer ce travail, c'est un devoir pour nous d'exprimer notre gratitude aux maîtres qui nous ont guidé dans nos études médicales.

Nous remercions MM. les D^{rs} Halipré et Magnaud,

professeurs à l'Ecole de Médecine de Rouen de qui nous reçûmes les premières leçons.

A nos maîtres de l'Hôtel-Dieu d'Orléans, MM. les Drs Geffrier, Halma-Grand, Dufour, Cœur Marmasse et Coville nous devons une gratitude toute spéciale, Pendant nos années d'internat dans cet hôpital, ils ne cessèrent de nous aider de leurs bons conseils : nous serons heureux dans notre pratique médicale de nous rappeler leurs leçons cliniques, car non seulement ils nous ont appris à connaître les maladies, mais aussi et surtout les malades.

Nous devons également une grande reconnaissance à MM. les Drs Bruté de Rémur, Bodin et Véron, professeurs à l'Ecole de Médecine de Rennes.

A nos maîtres de la Faculté de Paris qui nous ont toujours accueilli avec bienveillance dans leurs services.

A M. le Dr Laubry, pour la grande sympathie qu'il voulut bien nous témoigner.

M. le Dr Vaquez, professeur agrégé, médecin de l'hôpital Saint-Antoine, fut non seulement l'inspirateur de cette thèse mais encore il voulut bien nous aider de ses conseils. Qu'il reçoive ici avec tous nos remerciements l'hommage de notre profond respect et de notre sincère reconnaissance.

Nous adressons enfin l'hommage de notre respectueuse reconnaissance à M. le professeur Debove qui a bien voulu nous faire le très grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

DU PRONOSTIC

DANS LE

Rétrécissement congénital de l'Artère pulmonaire

Avec Communication interventriculaire

HISTORIQUE

Si les malformations congénitales du cœur furent ignorées des anciens, Paracelse avait mentionné en termes fort vagues, il est vrai, un de leurs principaux symptômes, la cyanose, sous le nom d'*icteria cælestina seu cyanea*.

Gallien avait entrevu et signalé la perforation interventriculaire chez le fœtus, et la persistance du trou ovale chez l'adulte : il basait, du reste, sur la persistance de la communication interventriculaire une théorie de la circulation :

Le sang partait du ventricule droit pour se rendre dans l'économie, et empruntait au niveau de la perforation des cloisons sa vitalité au sang artériel du cœur gauche. Cette théorie fut admise jusqu'au xvi^e siècle

où elle fut battue en brèche par Beranger de Carpi.

En 1699 dans l'*Histoire de la Médecine royale des Sciences*, on trouve signalée, au cours d'une autopsie d'un enfant mort dès sa naissance, l'absence totale du septum interventriculaire.

En 1749, Senac donne une observation de la maladie bleue, et Morgagni l'étudie sur une jeune fille, en l'attribuant à un rétrécissement de l'artère pulmonaire. Ce symptôme devient avec Chamseru, en 1780, une entité morbide qu'il appelle ictère violet. En 1783, Hunter signalait chez un individu mort de cyanose une communication interventriculaire avec rétrécissement de l'artère pulmonaire et persistance de l'orifice interventriculaire.

Un tableau symptomatique assez complet de la cyanose nous est donné en 1807 par Caillot qui l'attribue à la malformation des cloisons du cœur ayant pour conséquence le mélange du sang artériel et du sang veineux.

Gintrac, en 1814, Corvisart, en 1818, confirment l'opinion* de Caillot et le mélange des deux sangs reste la théorie admise jusqu'en 1823 ; à cette époque, Ferrus et Louis considèrent cette opinion comme trop exclusive et attribuent la cyanose à une gêne circulatoire dans le poumon. Ce n'est plus pour eux, la communication du cœur droit et du cœur gauche la seule cause de cette affection ; mais encore le rétrécissement pulmonaire. A cette opinion se rangent Cruveilhier, Rokitsansky et Cadet de Cassicourt.

En 1880, dans le *Dictionnaire encyclopédique des*

Sciences médicales, le professeur Grancher donne une place prépondérante au défaut d'équilibre circulatoire dû à la stase veineuse des capillaires. Plus éclectique, Moussons, en 1895, reconnaît trois causes : mélange des deux sangs, insuffisance de l'hématose, stase sanguine.

Ces trois théories contiennent une part de vérité, mais elles sont insuffisantes, car l'on trouve à l'autopsie des rétrécissements pulmonaires sans cyanose et des cyanoses sans altération des orifices et des valvules, sans anomalie de la cloison interventriculaire. On a cherché également, dans l'examen du sang, l'explication de la cyanose. Ces recherches furent faites par MM. Variot, Vidal, Hayem, Rendu et principalement par M. Ausset, Krehl et Vaquez ; mais, comme nous nous proposons de le démontrer : la polyglobulie n'explique pas la cyanose, elle facilite le pronostic.

ÉTIOLOGIE

Il est difficile à l'heure actuelle de préciser d'une façon définitive les causes des affections congénitales du cœur, cependant les différentes observations et les récents travaux sur la question nous autorisent à en énumérer quelques-unes.

Tout d'abord l'influence de l'hérédité paraît incontestable. Resek relate le cas d'une famille où pendant quatre générations on a pu observer de nombreuses affections cardiaques, entre autres deux cas de maladie bleue. Dans le *Medical Press* de 1887, le Dr Foot signale trois frères atteints d'affection congénitale du cœur ; Orth l'indique pour deux enfants du même père, mais de lits différents. Norman Moore, à propos d'un cas de perforation interventriculaire compliqué de rétrécissement de l'artère pulmonaire, dit que la mère avait eu un autre enfant né cyanosé, et mort au bout de dix-huit jours.

L'hérédité seule peut-elle être la cause de cette affection ? Pour Huchard, il faut plutôt incriminer la consanguinité et l'hérédo-syphilis.

Sur 12 cas observés, Eger en a signalé trois paraissant dus à la consanguinité.

Le rôle de l'hérédo-syphilis paraît beaucoup plus important ; il est logique, du reste, si l'on songe aux nombreux stigmates dystrophiques que l'on rencontre chez les hérédo-syphilitiques : rachitisme, déformation de la voûte palatine, déformation du crâne spina bifida, asymétrie crânienne, bec de lièvre, imperforation de l'anus, hypospadias ; les malformations, en effet, atteignent tous les organes.

D'après les travaux d'Eger, Edmond Fournier, Huchard, Lancereaux et Wirchow, le rôle de l'hérédo-syphilis ne saurait être contesté. Crocker cite le cas d'une mère syphilitique ayant un enfant atteint d'un rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire.

Le rachitisme fut également incriminé et Gintrac cite le cas d'une femme rachitique qui mit au monde cinq enfants tous atteints de cyanose, le père eut avec une autre femme des enfants bien portants ; mais dans ce cas c'est peut-être encore la syphilis la cause première.

A l'hérédité, à la consanguinité, à l'hérédo-syphilis on peut joindre : l'alcoolisme des parents, le saturnisme, la tuberculose, les impressions physiques ou morales de la mère pendant la gestation, et surtout les maladies infectieuses, principalement le rhumatisme.

Carré, dans sa thèse inaugurale, donne plusieurs observations où l'influence de la tuberculose des parents paraît bien démontrée. Dans un article de la *Presse médicale* paru récemment, M. le professeur Landouzy et le Dr Læderich émettent l'opinion que

l'hérédo-tuberculose ne saurait être écartée mais recherchée au même titre que l'hérédo-syphilis. La malade que nous avons pu examiner, et dont nous citons l'observation à la fin de ce travail, a perdu son père tuberculeux, il avait eu, en outre, de nombreuses crises de rhumatisme aigu. Son grand-père, du côté maternel, était atteint de rhumatisme chronique.

Dans un cas cité par Haranger, en 1882, le père était convalescent de rhumatisme aigu au moment de la conception. Le rhumatisme de la mère pendant la grossesse paraît jouer un rôle très important, au point que l'on a dit, que la mère faisait son endocardite au niveau des orifices cardiaques de son enfant.

L'alcoolisme, le saturnisme et les impressions physiques et morales tout en pouvant être invoqués, nous paraissent jouer un rôle beaucoup moins important, quoique Sée cite un cas où la mère, pendant le deuxième mois de sa grossesse, eut une émotion violente.

En résumé, si nous nous trouvons en face de malades atteints de malformations cardiaques nous devons en rechercher l'origine dans l'hérédité, la consanguinité, le rhumatisme, la tuberculose et nous rappelons ces paroles de Fournier : « Je crois l'influence hérédo-syphilitique coupable des malformations congénitales du cœur. »

PATHOGÉNIE ET EMBRYOLOGIE

Quelle est la pathogénie de ces vices de conformation ? Deux théories à l'époque actuelle se trouvent en présence : nous trouvons d'un côté la théorie de l'endocardite fœtale, et de l'autre, celle des arrêts de développement.

L'endocardite fœtale peut avoir pour origine une maladie infectieuse de la mère pendant la gestation ; parmi toutes les maladies infectieuses le rhumatisme semble jouer le plus grand rôle. La mère, comme on l'a déjà dit, atteinte de rhumatisme pendant la grossesse, peut faire son endocardite au niveau des orifices cardiaques de son enfant. Mais il n'est pas douteux que toutes les maladies infectieuses peuvent également jouer un grand rôle dans la sténose pulmonaire. L'endocardite ayant une prédilection pour les valvules, le rétrécissement des orifices paraît être le fait initial, mais à la suite de ce rétrécissement, l'équilibre dans la pression artérielle se trouve rompu. Pour compenser cette différence de tension le ventricule droit s'hypertrophie, et le sang ne pouvant passer que difficilement dans l'artère pulmonaire, cherche une issue. Avant la septième semaine

du développement embryonnaire, le septum interventriculaire se trouve incomplètement fermé; le sang pourra donc à cette époque passer du ventricule droit dans le ventricule gauche et par là même empêcher le cloisonnement. Donc, en règle générale toute endocardite fœtale est suivie de rétrécissement de l'artère pulmonaire entraînant avant la septième semaine une communication interventriculaire.

Toutefois on a trouvé des cas, et Duroziez en 1863 en relate une observation, où une communication interventriculaire coexistait avec l'insuffisance et le rétrécissement des orifices aortique et mitral. L'endocardite fœtale qui paraît avoir une affection toute spéciale pour le ventricule droit s'était faite, dans ce cas, dans le ventricule gauche. Nous admettrons donc avec Lancereaux que le défaut de cloisonnement du cœur est concomitant d'une lésion d'orifice de cet organe. Cette théorie est la confirmation de la loi de Bouillaud; cet auteur, du reste, admettait une même étiologie pour toutes les affections du cœur qu'elles soient congénitales ou qu'elles apparaissent après la naissance.

Pour Rokitansky ce n'est plus l'endocardite fœtale la cause de ces malformations, mais simplement un arrêt de développement. Cette théorie de Rokitansky nous amène à exposer quelques notions d'embryologie.

Le cœur, chez l'embryon humain, fait son apparition à partir du douzième jour de la vie intra-utérine. Dans cet état rudimentaire le cœur est représenté

par deux cylindres pleins qui s'accolent bientôt pour constituer un tube unique creusé d'une cavité centrale. Bientôt cette cavité se trouve séparée par deux bourrelets divisant le cœur en deux loges, il est donc d'abord mono-auriculaire et mono-ventriculaire ; puis par cloisonnements successifs, les trois compartiments primitifs, bulbe, ventricule et oreillettes, donnent l'aorte et l'artère pulmonaire, un ventricule droit et un ventricule gauche, une oreillette droite et une oreillette gauche.

Vers la septième semaine, le cloisonnement inter-ventriculaire doit être fait. Ce septum interventriculaire se trouve formé, d'après Cornil, de trois parties : un septum antérieur, un septum moyen et un septum postérieur.

Le septum antérieur part de la face antérieure du cœur et sa partie antérieure émet des prolongements fibreux qui s'étendent autour de l'aorte et de l'artère pulmonaire, la partie postérieure appartient au ventricule gauche et se prolonge sur l'origine du tronc aortique.

Le septum moyen est constitué par une membrane ténue et mince.

Le septum postérieur, qui forme une cloison épaisse en arrière, va en s'amincissant en avant pour se continuer avec la portion membraneuse.

Pour Cornil, l'absence de tout septum est incompatible avec la vie, et ce serait l'absence du septum moyen ou du septum antérieur qui constituerait la lésion de la cloison. Tel n'est pas l'avis de New-

man: d'après lui, la malformation est due à une union incomplète des bourgeons.

Comme nous l'avons déjà dit, ce cloisonnement se trouve achevé à la septième semaine, à cette époque également se trouve formée l'artère pulmonaire par division du tronc artériel commun en deux vaisseaux distincts; il faudrait pour admettre la théorie de l'endocardite que l'endocardite ait lieu précisément à cette époque, il ne saurait toujours en être ainsi, il faut donc rechercher dans les arrêts ou anomalies de développement une explication que ne saurait nous donner exclusivement l'endocardite fœtale.

En 1897, Dareste publiait dans son ouvrage sur les monstruosités, de curieuses expériences sur les malformations du cœur; il parvint, en effet, en exposant les diverses parties d'un œuf de poule à des températures différentes, à obtenir chez le même embryon des cœurs doubles, quelquefois même un arrêt de développement, ou une anomalie dans la distribution des vaisseaux. Donc nous croyons que sous l'influence d'une cause dystrophique, variable suivant les cas, il pourra survenir vers la septième semaine au plus tard, une perturbation dans l'œuf fœtal, un retentissement sur les organes déjà formés, en particulier sur la cloison interventriculaire. Que cette cause dystrophique survienne au deuxième ou au troisième mois de la grossesse, nous pourrions avoir des irrégularités dans les valvules et dans la proportion des différentes cavités cardiaques.

SYMPTOMATOLOGIE

Dans les affections congénitales du cœur, en particulier dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire, associé ou non à une communication interventriculaire, les troubles fonctionnels attirent tout d'abord l'attention. Aussi nous proposons-nous de les étudier avant d'en arriver aux signes physiques.

Troubles fonctionnels. — Chez l'enfant, dès le plus jeune âge, la cyanodermie s'observe plus ou moins accentuée, les lèvres sont cyanosées ; chez la petite fille, la vulve est violacée ; le voile du palais, la langue, le pharynx, toutes les muqueuses enfin offrent une coloration lie de vin ou bleuâtre, les conjonctives sont injectées, les yeux paraissent saillants, les extrémités digitales palmaires ou plantaires sont non seulement cyanosées, mais encore refroidies.

Avec l'âge, ces symptômes se modifient : les extrémités digitales sont déformées, les ongles élargis sont incurvés, nous avons le doigt spatulé, hypocratique. Cette cyanose, tantôt légère, tantôt très accentuée, subit des modifications sous l'influence des cris, des quintes de toux, des efforts violents.

Cependant cette cyanodermie n'apparaît pas tou-

jours dès la naissance, cela peut se produire tardivement chez des sujets déjà âgés. Bard, Curtillet et Stœlker ont étudié cette forme tardive de la cyanose, d'après ce dernier auteur qui a pu en réunir 53 cas : la cyanose s'est manifestée 32 fois immédiatement après la naissance, 9 fois dans les six premiers mois, 3 fois à la fin de la première année, 1 fois dans la deuxième année ; 3 fois dans la cinquième, 1 fois même dans la vingt-cinquième année.

Toutes les parties du corps peuvent être atteintes de cyanodermie, mais cependant les muqueuses et les extrémités sont les lieux d'élection.

Cette cyanose est sujette à des paroxysmes au cours desquels les palpitations et la dyspnée sont intenses, la teinte cyanotique devient très accusée, le pouls est irrégulier, petit, filiforme, les extrémités se refroidissent. La température périphérique est abaissée à la suite de la stagnation du sang dans les capillaires, elle descend jusqu'à 32 degrés et même jusqu'à 28 degrés, alors que la température centrale ne subit pas de variation. La peau se couvre de sueur, la physionomie exprime l'angoisse ; bref, le tableau de l'asphyxie : la mort peut du reste survenir au cours de ces crises, comme Von Dush a pu le constater.

A ces paroxysmes succède un calme absolu, souvent même une période d'accablement et de somnolence. En général, les malades atteints de cyanose présentent un développement physique incomplet, tous les signes de l'infantilisme. Ils sont de petite

taille, leurs membres sont grêles, leurs muscles peu développés, le thorax étroit, en carène ; la dentition ne se fait que tardivement et les signes de la puberté n'apparaissent que très tard.

Ils sont sujets, en outre, à des troubles nerveux ; souvent ils sont tristes, irritables, ont des bourdonnements d'oreille, de la céphalée, des sensations vertigineuses rappelant, selon Vaquez, le vertige de Ménière, leur intelligence se développe lentement, la paresse cérébrale est caractéristique. Sujets aux convulsions dans leur jeune âge ils présentent quelquefois par la suite des signes d'hystérie, voire même d'épilepsie. Ces malades sont sujets également aux hémorragies, aux épistaxis, aux hémoptysies.

Cependant il n'en est pas toujours ainsi, et une malade atteinte de rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire que nous avons pu examiner récemment nous a paru parfaitement constituée. Sa dentition ne fut pas retardée ; à quatorze ans et demie elle fut réglée ; ses seins sont bien formés ; le thorax et le squelette ne présentent normalement aucun signe de rachitisme ; elle n'a jamais eu de convulsions pendant son enfance et jusqu'ici n'a présenté aucun trouble nerveux.

Signes physiques. — La sténose orificielle de l'artère pulmonaire, se traduit par un souffle systolique de la base, ayant son maximum d'intensité dans le deuxième espace intercostal gauche à un centimètre du bord du sternum. Ce souffle est intense, dur,

râpeux, il ne varie pas avec les changements de position et ne saurait être confondu avec un souffle extracardiaque, caractère important, il ne se propage pas dans les vaisseaux du cou ce qui, avec son maximum d'intensité à gauche du sternum, le différencie d'un souffle dû à un rétrécissement aortique ; mais il se propage à gauche vers la clavicule et l'épaule jusque dans le dos le long de la colonne vertébrale et s'atténue à droite et en bas. A ce souffle s'ajoute un frémissement cataire, ce frémissement est isochrone au souffle et siège au même niveau.

Lorsqu'il s'agit seulement d'un rétrécissement pulmonaire sans autre malformation cardiaque, le ventricule droit luttant contre l'obstacle créé par le rétrécissement s'hypertrophie ; d'où zone de matité transversale plus étendue. Mais le plus souvent et c'est le cas que nous citons, la sténose pulmonaire congénitale s'accompagne d'une communication interventriculaire.

Dans un célèbre mémoire présenté à l'Académie de médecine en 1879, Roger a décrit les signes physiques symptomatiques de la maladie, qui désormais porte son nom. Nous se saurions mieux les exposer qu'en le citant textuellement :

« C'est un bruissement fort et étendu, il est unique, commence à la systole et se prolonge de manière à couvrir entièrement le tic-tac naturel. Il a son maximum au tiers supérieur de la région précordiale. Il est médian comme la cloison elle-même et de ce point central il diminue d'intensité régulièrement et par

degrés à mesure qu'on s'en éloigne. Il est fixe et sans propagation dans les vaisseaux. »

Ce souffle est assez intense pour être entendu également dans la région dorsale.

Dupré, en 1891, se fondant sur les données de Roger diagnostique une communication interventriculaire chez un enfant et l'autopsie confirme son diagnostic.

Enfin Potain précisa les signes physiques de la maladie de Roger :

« Si, dit-il, le souffle est entendu au niveau de la partie interne du troisième espace intercostal et de la quatrième côte, s'il est intense, rude, à tonalité haute très constant, s'il occupe tout le milieu de la région précordiale, mais avec une atténuation assez rapide, il ne doit laisser prise à aucun doute. » Ce souffle est souvent accompagné d'un frémissement cataire d'ailleurs peu constant.

La cyanose ne se rencontre que rarement dans la maladie de Roger et Reiss, dans sa thèse, n'a pu la noter que 5 fois sur 14 cas observés. Mais cette cyanose, qui n'existe pas chez les sujets ayant de bons poumons, apparaît dès que survient la moindre complication.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

La cyanose, longtemps donnée comme une véritable entité morbide, doit être plutôt considérée comme un symptôme de différentes affections, entre autres des malformations cardio-vasculaires. Nous étant proposé, dans ce travail, l'étude du rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire nous nous trouvons amenés par là même à l'étude de la cyanose.

Comment expliquer cette cyanose ?

Trois théories se trouvent en présence :

- 1° Le mélange des deux sangs ;
- 2° L'hématose insuffisante par suite de l'arrivée défectueuse du sang aux poumons ;
- 3° La stase sanguine veineuse.

Mélange des deux sangs. — Cette première opinion fut d'abord émise par Sénac et Morgagni qui avaient pu observer la cyanose chez des malades atteints de communication interventriculaire. Gintrac confirma cette théorie en 1824 mais elle fut combattue par Zehetmayer, Maurice et Valleix, car d'après leurs observations ils ne purent constater de

cyanose chez certains malades atteints de communication inter-auriculaire et interventriculaire.

Insuffisance de l'hématose. — L'insuffisance de l'hématose, d'après les travaux de Louis et Ferrus, paraissait être la seule raison de la cyanose, pour eux ce défaut d'hématose, par insuffisance d'irrigation pulmonaire, était lié à un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Mais à cette théorie on peut objecter que dans le rétrécissement pulmonaire acquis, la cyanose fait habituellement défaut.

Stase sanguine. — Le professeur Grancher en 1880 attribua à la stase veineuse la coloration des téguments. Il est évident que la coloration normale de la peau et des muqueuses est due à la circulation capillaire. Qu'à la suite d'une gêne mécanique, la circulation périphérique se trouve retardée, il y a dilatation des capillaires superficiels par un sang mal hématosé, et par là même, coloration plus accentuée des téguments.

Si cette théorie de la stase sanguine paraît satisfaisante pour la cyanose asphyxique peu prolongée, elle ne saurait expliquer la cyanose congénitale. Il est difficile d'admettre en effet qu'une stase sanguine prolongée, durant même de longues années, ne soit pas suivie d'œdème, sans qu'on puisse noter quelque symptôme trahissant la congestion des organes. Il ne faut donc attacher qu'une valeur relative à la théorie de la stase sanguine.

Ces trois théories, du reste, contiennent une part

de vérité et jouent chacune leur rôle dans l'origine de la cyanose sans qu'aucune puisse nous donner exclusivement satisfaction.

Ne faudrait-il pas chercher dans l'hématologie la cause de la cyanodermie. Nul doute que la coloration des téguments et des muqueuses ne soit influencée par le nombre plus ou moins considérable des hématies, ce ne saurait être cependant une explication satisfaisante car on a pu constater chez certains malades cyanosés que le nombre des globules rouges était normal, quelquefois même inférieur à la normale. Nous nous proposons cependant d'étudier la polyglobulie car si elle n'explique pas la cyanose elle nous paraît être d'une grande valeur pour le pronostic des affections cardio-vasculaires congénitales.

Polyglobulie. — Krehl en 1889 signale le premier la polyglobulie, mais c'est à M. Vaquez en 1892 que revient tout l'honneur de l'avoir mise en lumière.

Après sa communication et la discussion qui eut lieu à la Société de Biologie en 1895, la polyglobulie fut admise comme pouvant accompagner la cyanose congénitale ou acquise. C'est la réaction de l'organisme luttant contre un obstacle apporté à la fonction respiratoire du sang, que ce soit un obstacle à la circulation locale, que ce soit un obstacle à la circulation générale.

Polyglobulie sans affection cardiaque. — Pour la circulation locale nous verrons les troubles vasomoteurs dus à l'influence du système nerveux suivis de polyglobulie. Chez une malade atteinte d'asphyxie

symétrique des extrémités attribuée par Raynaud à une névrose du sympathique, M. Vaquez constata dans le sang pris au niveau des extrémités cyanosées, une polyglobulie relative ; de même chez des myxœdémateux présentant des troubles vaso-moteurs. En outre du système nerveux, des causes purement physiques telles que la température, la latitude, peuvent également produire une polyglobulie mais une polyglobulie générale. On l'a trouvée dans des numérations faites aux tropiques, à Nouméa. Pour les uns ce phénomène serait dû à une concentration du sang. Pour Marestang cette augmentation du nombre des hématies serait dû à la faible tension de l'oxygène, ce qui demande à l'Européen une défense toute spéciale de l'organisme.

Cette opinion nous amène à parler de la polyglobulie des altitudes. En 1890 Viault, au cours d'un voyage au Pérou, fit de nombreuses numérations de globules sur lui et ses compagnons. Une première numération de ses globules rouges faite à Lima avant son départ pour la Cordillère lui donna 5.000.000 de globules, après quinze jours de séjour dans la montagne il obtint le chiffre de 7.100.000. Des examens de sang faits sur ses compagnons donnèrent des résultats analogues.

Mêmes expériences faites en Suisse par le Dr Eger, mêmes résultats. Il serait superflu de citer, avec chiffres à l'appui, toutes les expériences qui prouvèrent la polyglobulie dans le mal des montagnes. C'est la réaction de l'organisme qui lutte contre la diminu-

tion de tension de l'oxygène de l'air. Que cette défense de l'organisme soit faible ou insuffisante nous avons le mal des montagnes : nous voyons alors apparaître les bourdonnements d'oreille, la torpeur, l'obnubilisation de la vue, des vomissements, les hémorragies nasales, buccales, gingivales, les vertiges rappelant le vertige de Mesnière, souvent même la syncope.

Polyglobulie avec malformations cardiaques. — L'analogie des symptômes du mal des montagnes avec les troubles fonctionnels caractéristiques des malformations cardio-vasculaires attira l'attention de M. Vaquez. Chez un de ses malades atteint de cyanose et présentant ces différents signes, il fit la numération des globules. De 8.000.000 donné par un premier examen le chiffre s'éleva à 9.130.000. L'explication de cette augmentation des hématies nous semble être fournie par la réaction de l'organisme qui veut suppléer à l'insuffisance de l'hématose.

Plus l'altitude est grande plus la polyglobulie est abondante, plus l'hématose est difficile pour un cardiaque plus le nombre des hématies augmente. Dans le mal des montagnes c'est la diminution de l'oxygène dans l'air qui cause la polyglobulie ; dans les malformations congénitales du cœur, c'est la diminution de la quantité de sang arrivant difficilement au poumon qui crée une hématose insuffisante, d'où polyglobulie, réaction de défense de l'organisme. Dans un cas cité par le Dr Bureau la progression des hématies augmente en même temps que l'état de la malade s'aggrave. L'examen du sang donne 5.500.000 héma-

ties à son entrée à l'hôpital. La cyanose et la dyspnée augmentent, un nouvel examen donne 6.100.000 pour arriver à 8.570.000 quelques mois avant la mort. Une observation de Sikora donne les mêmes constatations, le chiffre des globules s'élève en quatre ans de 5.800.000 à 6.500.000 pour atteindre celui de 8.000.000 au moment de la mort.

A la polyglobulie vient souvent se surajouter dans la défense de l'organisme, une autre modification, l'hyperglobulie. C'est à M. Vaquez également que revient le mérite d'avoir signalé cette augmentation des dimensions des globules rouges, mais cette modification n'a lieu que dans les cyanoses chroniques, quand la polyglobulie ne suffit plus aux besoins de l'hématose. On a pu constater, en effet, chez un enfant de neuf ans atteint de cyanose chronique que le diamètre globulaire atteignait 7 à 8 μ chez un sujet de vingt ans, 8 μ chez un de cinquante ans, 8 μ 6 et quelques globules même de 11 à 12 μ (Bonnabel).

Non seulement il y a augmentation du nombre et du diamètre des globules mais encore il y a modification de l'hémoglobine, comme l'ont constaté MM. Variot, Vaquez et Labbé. D'après Labbé, le taux de l'hémoglobine réduite, qui est normalement de 0,5 à 1 0/0, peut s'élever à 3 et 4 0/0.

Donc, chez les cyanotiques, comme le pense M. Vaquez, le globule rouge s'accroissant se charge d'une plus grande quantité d'hémoglobine.

Pour nous résumer, la polyglobulie si elle ne peut expliquer la cyanose peut toutefois être d'un grand

secours au point de vue du pronostic. Ce pronostic s'aggrave dès que la polyglobulie apparaît, c'est que l'organisme a besoin de mettre en œuvre tous ses moyens de défense.

PRONOSTIC

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire lié à une communication interventriculaire est compatible avec une longue vie, à la condition toutefois que la malformation ne soit pas trop grave anatomiquement ; que le myocarde soit suffisant pour assurer le jeu plus difficile de l'appareil cardiaque et pour ne pas se laisser forcer. La résistance des sujets atteints de cette affection est fortement diminuée, et le pronostic s'assombrit dès que survient une maladie intercurrente. Comme nous l'avons déjà dit, les malades atteints d'une affection congénitale du cœur présentent un développement qui se trouve être en général au-dessous de la moyenne. La plupart, en effet, sont chétifs et malingres et par là-même offrent un terrain tout préparé aux différentes infections, il en est cependant qui offrent une constitution normale et sont même vigoureux. Mais tous ces malades sont prédisposés à des affections pulmonaires, principalement à la tuberculose.

Bien que la coïncidence de la tuberculose et du rétrécissement de l'artère pulmonaire ait été surtout mise en évidence à propos du rétrécissement acquis,

les conclusions de Constantin Paul, et de ceux qui l'ont suivi dans cette voie s'appliquent aussi au rétrécissement congénital.

Norman-Chevers avait déjà signalé que les affections de l'artère pulmonaire prédisposaient à la phtisie, Stœlker trouva 16 cas de phtisie sur 116 cas de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, mais la statistique de Reiss nous montre que la fréquence de la tuberculose est encore plus grande lorsqu'il y a communication interventriculaire.

Chez tous les malades atteints de la maladie de Roger dont il fit la nécropsie, les poumons étaient tuberculeux.

Comment expliquer cette influence funeste. L'état de dénutrition de tout l'organisme, les conditions de vie déplorable des cardiopathes congénitaux en sont certainement les causes prédisposantes. Il est possible d'incriminer l'hérédité tuberculeuse lorsqu'elle intervient dans l'étiologie des lésions congénitales.

Mais dans le cas de rétrécissement de l'artère pulmonaire c'est l'anémie du parenchyme pulmonaire qui est la cause efficiente. La circulation étant entravée, les poumons sont petits, atrophiés et par là-même survient la dyspnée et l'insuffisance de l'hématose.

En outre de la tuberculose, les bronchites, l'emphysème, les congestions, l'œdème du poumon, sont fréquents et présentent une gravité toute particulière. Ces différentes affections peuvent créer une

dilatation du cœur droit en se surajoutant à l'obstacle créé par le rétrécissement pulmonaire et il peut s'en suivre l'asystolie.

Donc les affections pulmonaires aiguës ou chroniques assombrissent le pronostic des affections congénitales du cœur. Comme le poumon, les reins, le foie et la rate subissent les effets de la mauvaise circulation produite par les anomalies cardiaques, nous avons le foie et le rein cardiaques des auteurs, cirrhose, mal de Bright.

Pour ces malades la grossesse constitue une condition des plus dangereuses.

Pendant la grossesse, en effet, l'hématose doit se faire plus difficilement, la diminution progressive de l'hémoglobine diminuant le pouvoir respiratoire du sang. Il existe, en effet, une destruction tantôt forte, tantôt faible de la fonction oxygénifère du sang. Puisque les mouvements respiratoires ne sont pas plus fréquents, il s'ensuit qu'une quantité moins considérable d'oxygène doit se combiner à l'hémoglobine, cette hémoglobine étant diminuée ; si une affection cardiaque ajoute son action nuisible à ces conditions déjà peu favorables, on comprend qu'il puisse surgir des conditions graves pour le fœtus, d'où expulsion avant terme. En revanche la masse du sang est plus considérable, d'où fatigue pour le cœur. Cette fatigue du cœur sera encore plus grande pendant le travail. Les capillaires du poumon comprimés entre l'air emprisonné dans les alvéoles et le retrait de la cage thoracique sont aplatis et offrent

à la circulation du sang des résistances considérables. Le sang s'accumule dans le cœur droit. S'il existe une affection du cœur, il lutte difficilement contre les obstacles, et la répétition de ces efforts contribue à le forcer, d'où asystolie.

Peter dès 1873, avait signalé les dangers de la grossesse chez les malades atteintes d'affections cardiaques et il concluait : « Pour une cardiopathe pas de mariage, si elle est mariée pas de maternité, si elle est mère pas d'allaitement. »

Mais toutes les affections cardiaques ne paraissent pas être influencées au même degré par la grossesse. D'après de nombreux travaux, et en particulier ceux de Hecker et Buhl en Allemagne, ce sont les affections mitrales qui paraissent être les plus dangereuses à la fois pour la mère et l'enfant.

Gusserow, contrairement à l'avis d'un grand nombre d'auteurs, pense que les lésions cardiaques ne constituent pas par elles-mêmes une indication d'interrompre artificiellement une grossesse.

Quand il existe une lésion d'orifice bien compensée il ne se produit nécessairement de troubles de circulation ni pendant la grossesse ni au moment de l'accouchement. Si la lésion n'est pas compensée, en général dès le début de la grossesse il se fait un surmenage tel du cœur, que les troubles circulatoires s'accroissent au point de provoquer l'avortement. D'ailleurs il arrive souvent en cas de lésion cardiaque que l'état du cœur reste satisfaisant pendant toute la grossesse et que les troubles de la compensation

ne se manifestent qu'au moment de l'accouchement. Mais si l'accouchement normal à terme nécessite une grande défense de force musculaire, étant beaucoup plus rapide que l'accouchement prématuré, il exige une moindre somme d'efforts. En effet, sans parler d'émotions inséparables d'une semblable entreprise, nous savons que l'accouchement prématuré artificiel s'accompagne de douleurs qui durent des jours entiers et qui fatiguent bien plus le cœur que l'accouchement spontané à la fin de la grossesse. Aussi Gusserow pense qu'il n'est jamais indiqué d'interrompre la grossesse d'une cardiaque par un accouchement prématuré artificiel. Si la lésion cardiaque est compensée il faut attendre tranquillement le terme et surveiller l'accouchement pour parer aux troubles de compensation, s'ils se produisent. Dans les cas rares où les troubles de compensation se produisent pendant la grossesse l'accouchement prématuré artificiel resterait comme ultime ressource, mais sans beaucoup d'espoir tant que nous n'aurons pas de moyen de lui donner une allure très rapide.

Bien des cliniciens disent que les cardiaques enceintes fournissent une mortalité de 33 à 66 o/o. Gusserow dans ces dernières années a suivi 70 femmes enceintes atteintes de lésions cardiaques diverses. Sur ce nombre 4 ont succombé aux fatigues de l'accouchement et 40 ont accouché sans qu'il se soit produit aucun trouble du côté du cœur. La statistique de Gusserow donne donc une mortalité de 6 o/o, chiffre qui concorde avec celui de

divers accoucheurs, comme Spulgelberg. Sans doute on ne saurait espérer une aussi jolie statistique si ces malades avaient été atteintes de rétrécissement pulmonaire avec communication interventriculaire.

Dans le cas que nous venons d'observer une malade atteinte de rétrécissement pulmonaire avec communication interventriculaire put mener à bien deux grossesses et subir sans troubles cardiaques considérables les fatigues d'une fausse couche.

Pendant la gestation elle ne présenta aucune métrorragie, mais la dernière grossesse influença d'une façon défavorable ses lésions cardio-vasculaires, elle dut entrer à l'hôpital pour dyspnée, palpitations et vertiges.

Pour nous résumer, les affections pulmonaires, les maladies infectieuses et la grossesse, sont des complications redoutables dans les affections cardiaques congénitales. En dehors de ces complications, le pronostic à notre avis, d'après les travaux de M. Vaquez, peut être éclairé par l'examen du sang. Comme nous l'avons déjà vu l'organisme réagit contre l'insuffisance de l'hématose et cette réaction se manifeste par la polyglobulie. Au cours de la cyanose chronique la polyglobulie n'apparaît qu'au moment où le sujet, ne pouvant se suffire à lui-même avec son champ d'hématose réduit, a besoin d'augmenter la surface restreinte de son sang. Tant que la circulation est suffisante la cyanose est peu marquée et la polyglobulie n'existe pas.

Dès que l'organisme a commencé à réagir, il aug-

mente ses moyens de défense jusqu'à ce qu'il soit vaincu, et d'après les observations que nous avons relatées, dès que la polyglobulie augmente, le pronostic s'assombrit. C'est donc par des examens de sang répétés que l'on pourra se rendre compte de l'état de son malade et s'éclairer au point de vue pronostic.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (personnelle)

Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire. — Cyanose légère. — Pas de polyglobulie.

La nommée L..., fleuriste, âgée de vingt-sept ans, entre en avril 1907, salle Damaschino, dans le service du Dr Vaquez.

Antécédents héréditaires. — Père atteint de fréquentes attaques de rhumatisme articulaire aigu, est mort d'une affection pulmonaire, vraisemblablement de tuberculose.

Mère bien portante.

Grand-père maternel atteint de rhumatisme déformant.

Antécédents personnels. — Pas de maladies pendant son enfance, mais toujours cyanosée, grippe à douze ans, suivie de sinusite frontale qui nécessite une intervention. Vers la même époque quelques polypes naso-pharyngiens dont on fait l'ablation. Réglée à quatorze ans et demi, ses règles furent toujours abondantes. A dix-sept ans, la malade est prise subitement de dyspnée intense, d'étouffements, éblouissements, vertiges ; ces phénomènes s'accroissent à la suite de la marche et des efforts. Au bout de deux mois de cet état dyspnéique, épistaxis abondant. Traitement par la digitale. A la suite de ce traitement et surtout, nous dit la malade, à la suite de l'épistaxis, son état se trouve considérablement amélioré et elle peut vaquer désormais à ses

occupations et accomplir son métier, quelquefois pénible, de fleuriste.

En 1901, première grossesse, suivie d'un accouchement normal.

En 1905, nouvelle grossesse se terminant par une fausse couche à six mois et demi d'un enfant mort-né.

Troisième grossesse en 1907. Présentation du siège. Travail long et difficile. L'enfant naît cyanosé, mais cette cyanose ne persiste pas. Ces deux enfants nés bien constitués meurent d'entérite, le premier à cinq ans, l'autre à trois mois.

C'est à la suite de sa dernière grossesse que la malade entre à l'hôpital, elle est alors atteinte d'entérite muco-membraneuse, mais se plaint surtout de palpitations et d'éblouissements.

Etat actuel. — La malade nous paraît normalement constituée, assez grande, sans aucune difformité rachitique, le tissu adénoïde ne paraît pas hypertrophié. Pas de stigmate de syphilis héréditaire. Pas d'œdème. Face rouge et vultueuse, les lèvres sont cyanosées, le voile du palais et la langue revêtent également une coloration foncée. Même cyanose du côté des organes génitaux externes. Les extrémités sont froides, légèrement bleutées et les doigts offrent une déformation caractéristique, en baguette de tambour, en spatule (doigts hypocratiques). Température normale. Pouls petit.

A l'examen du poumon nous trouvons une inspiration rude et une expiration prolongée, nous pourrions ajouter que la malade a maigri de huit kilos en l'espace de deux mois.

A l'examen du cœur on trouve dans le deuxième espace

intercostal gauche un souffle intense à tonalité haute : ce souffle est systolique, couvrant le premier temps, le petit silence et masquant en partie le second bruit ; il s'étend de tous côtés, à gauche, à droite, en haut et en bas ; mais c'est à gauche le long de la clavicule, vers l'épaule, qu'il se propage le plus. Il est également étendu en arrière entre les deux omoplates.

Si le deuxième espace intercostal gauche paraît être le point précis où le souffle présente son maximum d'intensité, il est un autre point au niveau du troisième espace intercostal où il présente la même tonalité et la même force : nous en concluons que nous nous trouvons en face de deux souffles, l'un dû à un rétrécissement de l'artère pulmonaire, l'autre dû à une communication interventriculaire.

On trouve en outre, un frémissement cataire très marqué que perçoit nettement la main appuyée sur le plastron costal.

Ces deux souffles, ce frémissement cataire, cette cyanose qui date de la plus tendre enfance, l'absence de toute maladie infectieuse et en particulier de rhumatisme, font faire le diagnostic d'affection congénitale, rétrécissement pulmonaire et communication interventriculaire.

Du côté des autres organes rien à signaler. L'examen du sang ne donne pas de polyglobulie, on ne trouve même que 4.350.000 hématies, ce qui d'après nos conclusions est d'un pronostic favorable.

La malade, du reste, à la suite du repos et d'un traitement à la digitale, quitte l'hôpital ne présentant plus, sauf une cyanose légère, aucun trouble fonctionnel.

OBSERVATION II (résumée)

Rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire. — Polyglobulie. — Mort.

(Krehl in Deutsch Archiv für Klinisch Medicin, 1889).

Homme, vingt-trois ans. Pas d'antécédents héréditaires. Tousse depuis son enfance. Dyspnée.

Visage toujours cyanosé. En quelques années l'essoufflement augmente.

Pas d'œdème.

En mai 1887, au moment de l'examen du malade, bon état général.

Fonctions digestives normales.

Coloration cyanotique des lèvres, du nez, des oreilles, des doigts et des orteils.

Déformation des doigts en baguette de tambour.

A l'examen du cœur, la pointe bat dans le cinquième espace intercostal.

Matité cardiaque normale.

A l'auscultation, au niveau du deuxième espace intercostal gauche, on entend un souffle systolique qui couvre tout le premier bruit et dont le maximum d'intensité est à l'artère pulmonaire.

Deuxième bruit légèrement accentué.

Pouls régulier, bien frappé, de fréquence normale.

Aucun signe anormal aux poumons.

En juillet 1888. — Dyspnée considérablement accrue.

Le bruit systolique s'entend maximum dans le troisième et quatrième espace intercostal.

Albumine, leucocytes et cylindres hyalins dans les urines.

L'examen du sang de la veine médiane gauche du pli du coude donne :

Hématies 8.104.000, donc polyglobulie.

Diagnostic porté : Sténose de l'artère pulmonaire avec communication inter-ventriculaire.

En décembre 1888. — La dyspnée augmente et la cyanose s'accroît.

Signes de tuberculose au poumon. Augmentation de volume du foie. Pas d'œdème.

Mort à la suite d'hémoptysie.

Vérification du diagnostic à l'autopsie.

OBSERVATION III

(Communiquée par le M. le D^r Vaquez)

Publiée in thèse Quiserne.

Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. — Cyanose. — Pas de polyglobulie. — Modifications légères de diamètre globulaire.

M. X..., étudiant, vingt ans, est examiné par M. le D^r Vaquez, le 1^{er} mai 1891.

Pas d'antécédents héréditaires.

Dans les premières années essoufflement véritable sans cyanose marquée. A quatre ans coloration anormale de l'enfant dyspnéique. Vulpian diagnostique une lésion congénitale du cœur.

Aujourd'hui à ving ans, le malade présente une teinte violacée des téguments, les lèvres sont bleuâtres. Les mains sont cyanosées et froides. Pas de dilatation nerveuse. Pas d'œdème.

Thorax en carène. Dépression sous-xiphoïdienne très nette.

A l'examen du cœur :

Légère augmentation de la matité.

A l'auscultation souffle systolique dont le maximum siège dans le quatrième espace intercostal. Pas de frémissement, le bruit de souffle est intense.

Le malade se plaint depuis quelque temps de troubles vertigineux très légers.

Rien de particulier du côté des poumons.

Rate et foie normaux.

A l'examen du sang on constate :

Nombre de globules rouges. . 4.500.000

Leucocytes. 4.800

Le diamètre globulaire moyen est de $7\ \mu\ 90$.

On n'a pas revu le malade.

OBSERVATION IV

(Communiquée par M. le Dr Vaquez)

In thèse Guiserne.

Sténose congénitale de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire. — Cyanose légère. — Pas de polyglobulie. — Modification du diamètre globulaire.

Le nommé M..., quatre ans, est amené à M. le Dr Vaquez le 14 octobre 1892.

Pas d'antécédents héréditaires.

Coloration normale des téguments à sa naissance.

A trois ans, coqueluche et apparition de cyanose.

En février 1892, rougeole et broncho-pneumonie. Toujours cyanose depuis cette époque.

A l'examen. — Enfant bien constitué, de taille normale, cependant thorax un peu en carène.

Augmentation légère de la matité cardiaque.

Frémissement à la base.

Souffle systolique, raupeux, siégeant dans le deuxième et le troisième espace intercostal, avec irradiation à la base.

L'examen du sang fait constater :

Nombre de globules rouges...	4.650.000
Leucocytes.....	8.000
Diamètre globulaire moyen...	7μ45

11 février 1893. — Etat général bon. Cyanose toujours légère.

Pas de modifications du sang.

4 avril 1894. — Rien à signaler. Cyanose toujours légère.

Examen du sang :

Nombre de globules rouges.... 4.780.000

Leucocytes 7.8000

Diamètre globulaire moyen.... 7 μ 60

Depuis cette époque l'enfant étant parti en Corse n'a pas été revu.

OBSERVATION V

(M. le Professeur Testi).

Rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. — Cyanose congénitale. — Polyglobulie. — Mort.

Fillette, treize ans. Cyanosée depuis son enfance. Elle ne peut marcher et courir sans dyspnée.

Signes de bronchite sans localisation.

A l'examen du cœur :

Pointe bat dans le quatrième espace intercostal. Percussion dénote augmentation des cavités droites du cœur.

A l'auscultation on entend un bruit rapeux systolique qui a son maximum au foyer pulmonaire et qui couvre un peu le deuxième bruit.

L'examen du sang a donné :

Premier examen.

Nombre des globules rouges... 7.300.000

Deuxième examen.

Nombre des globules rouges... 7.500.000

Troisième examen.

Nombre des globules rouges... 8.000.000

L'enfant meurt.

CONCLUSIONS

Parmi les affections cardio-vasculaires d'origine congénitale, le rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire présente un grand intérêt clinique :

1° Ces malformations congénitales sont compatibles avec une longue existence, et même avec une vie active ;

2° Si la lésion est bien compensée, la grossesse elle-même, toujours si dangereuse pour les cardiaques, peut être menée à terme, nous citons même un cas de multiparité dans une observation personnelle ;

3° Tous ces malades cependant sont prédisposés à toutes les maladies intercurrentes, à cause de leur constitution souvent débile, de leur hérédité, et de l'anémie du parenchyme pulmonaire. Ce sont des tuberculeux ou des candidats à la tuberculose ;

4° Chez eux la cyanose est fréquente, mais l'intensité de cette cyanose ne saurait donner, comme on l'a prétendu, d'indications précises pour le pronostic. L'examen du sang paraît être, au contraire, le seul moyen de dépister la gravité de l'affection ;

5° Tant que l'hématose est suffisante aux besoins de l'organisme, le nombre des hématies est normal ;

6° Dès que l'hématose, par gêne respiratoire ou toute autre cause, devient insuffisante, il y a polyglobulie et cette polyglobulie augmente progressivement avec les besoins de l'organisme et à mesure que l'état du malade s'aggrave ;

7° Si à la polyglobulie s'ajoute l'hyperglobulie, si de plus le taux de l'hémoglobine se trouve modifié, le pronostic s'assombrit et il faut prévoir une issue fatale.

Donc, pour nous résumer, l'apparition de la polyglobulie, précisément parce qu'elle indique à la fois un processus grave et la mise en œuvre des moyens de défense de l'organisme, indique la chute prochaine et donne une signification grave au pronostic.

Vu : le Président de la thèse,

DEBOVE

Vu ; le Doyen,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- BAUMEL. — Des lésions congénitales du cœur droit et de leurs effets. Thèse d'agrégation, 1883.
- BOISSEL. — Des perforations de la péri-interventriculaire. Paris, 1875.
- BOUILLAUD. — Traité des maladies du cœur, t. II, 1841.
- BARD et CURTILLET. — Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de la maladie bleue. Revue de Médecine, 1889.
- BOUQUET-LABRAYE. — Contribution à l'étude de l'influence réciproque de la grossesse sur les maladies du cœur et des maladies du cœur sur la grossesse. Thèse, Paris, 1885.
- BOURGOUGNOU. — Etat du cœur à la fin de la grossesse et dans les suites de couches. Thèse, Paris, 1884.
- BARNABEL. — Contribution à l'étude de quelques affections congénitales du cœur compatibles avec l'existence et de leur pronostic. Thèse, Paris, 1906.
- CRUVEILHIER. — Anatomie pathologique, t. II, 1852.
- CADET DE GASSICOURT. — Traité classique des maladies de l'enfance, t. II.
- COLNENNE. — De l'influence fâcheuse de la grossesse sur les maladies du cœur, 1872.

- DECAISNE. — Communication interventriculaire pure. Société anatomique, 1855.
- DEGUISE. — De la cyanose cardiaque due à la communication anormale entre les cavités droite et gauche, considérée principalement sous le point de vue de son anatomie pathologique. Thèse, Paris, 1843.
- DEBELY. — Du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire et de son rôle dans la cyanose (Thèse de Montpellier, 1878).
- DUREY-COMTE. — Contribution à l'étude du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire (Thèse de Paris, 1887).
- FÉRÉOL. — Sténose pulmonaire avec communication des deux ventricules (Soc. Méd. des Hôpitaux, 1881).
- FALLOT. — Contribution à l'étude de la maladie bleue (Marseille Médical, 1888).
- GINTRAC. — Observations et recherches sur la cyanose, 1824.
- GUILMARD. — Troubles de la menstruation dans les maladies du cœur. Thèse, 1897.
- GRANCHER. — Art. : Cyanose dans le Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales.
- GINTRAC (fils). — Art. : Cyanose dans le Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques.
- GILSON. — Etude du sang dans la cyanose congénitale. Lancet. London, 1895.
- HUCHARD. — Traité clinique des maladies du cœur et de l'aorte.
- HAYEM. — Cyanose et hyperglobulie. Médecine moderne, 1895.
- Etat du sang dans la cyanose chronique. Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux, 1895.
- JOLYET et SELLIER. — L'hyperglobulie dans l'asphyxie expérimentale. Société de Biologie, 1895.

JOURDIN. — Contribution à l'étude des lésions congénitales de l'artère pulmonaire et de la cloison interventriculaire, 1884.

KRELH. — Un cas de malformation cardiaque avec hyperglobulie. Klinisch. Medic. Wochenschr., 1889.

LOUIS. — Observations suivies de quelques considérations sur la communication des cavités droites avec les cavités gauches du cœur. Archives générales de Médecine, 1823.

SÉE. — Melf. of the Leart. Transact. London path., 1880.

LAVERGNE. — Contribution à l'étude des malformations du cœur. Communication interventriculaire. Thèse de Paris, 1886.

LANCEREAUX. — Des anomalies cardiaques. Gazette des Hôpitaux.

MOUSSOUS. — Maladies congénitales du cœur. Paris, 1870

MOÛILLIÉ. — Pathogénie de la maladie bleue. Paris, 1896.

MONNIER. — Rétrécissement de l'artère pulmonaire accompagné d'autres vices de conformation. Thèse, 1890.

NOËL. — De l'Inocclusion du septum ventriculaire sans rétrécissement de l'artère pulmonaire et sans cyanose. Maladie de Henri Roger.

POCHÉ. — Contribution à l'étude des anomalies des cloisons cardiaques. Paris, 1875.

PORAK. — De l'influence réciproque de la grossesse et des maladies du cœur. Thèse d'agrégation, 1880.

POTAIN. — Maladie de Roger. Bull. Soc. Méd. des Hôpitaux, 1896.

QUISERNE. — Des polyglobulies. Thèse, Paris, 1902.

QUÉNU. — Développement du cœur. Thèse d'agrégation, 1883.

RAYNAUD. — In nouveau dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques.

ROGER (H.). — Bull. Acad. de Médecine, 1879.

ROKITANSKY. — Die objecta des Scheidervande des Herzens, Wien, 1875.

REISS. — Contribution à l'étude des malformations congénitales du cœur. Maladie de Roger. Paris, 1893.

SÉBILLEAU. — Cyanose congénitale paroxystique. Thèse, Paris, 1904.

VARIOT. — Sur l'indépendance des malformations cardiaques congénitales et de la cyanose. Journal de Clinique et de Thérapeutique infantiles. Paris, 1897.

— Cyanose intermittente. Bull. Société. Pédiatrie, 1903.

Vaquez. — Sur une forme spéciale de cyanose s'accompagnant d'hyperglobulie. Soc. Biologie, 1892. Bull. médical, 1892.

— Note sur l'hyperglobulie. Soc. médicale des Hôpitaux, 1895.

— Modifications du sang dans la cyanose chronique. Soc. Biologie, 1895.

Vaquez et LAUBRY. — Cyanose avec splénomégalie et polyglobulie

